

경부에 발생한 다발성 신경초종 1예

한림대학교 의과대학 이비인후과교실
정 근 · 주형로 · 오원희 · 양선모 · 조진학

= Abstract =

A Case of Multiple Neurilemmomas in the Neck

Keun Chung, M.D., Hyung-Ro Chu, M.D., Won-Hee Oh, M.D.,
Sun-Mo Yang, M.D., Jin-Hak Cho, M.D.

Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, College of Medicine,
Hallym University, Chunchon, Korea

Neurilemmomas are benign nerve sheath tumors arising from peripheral Schwann cells. The tumor composed of Schwann cells and collagen fibers, can occur in any region of the body where there is a nerve that has a Schwann sheath. The incidence of the tumor in the head and neck is about 30% with many of these occurring on the vagus nerve. Neurilemmoma is characterized by solitary occurrence, with sharp demarcation and encapsulation. Multiple genesis is very rare.

This article presents a rare case of multiple neurilemmomas located bilaterally in the cervical region.

KEY WORDS : Neurilemmoma · Multiple · Vagus nerve.

서 론

신경초종은 신경초에서 기원하는 양성종양으로 슈반신경초(Schwann sheath)가 있는 모든 신경에서 발생할 수 있다¹⁻³⁾. 두경부에서 발생하는 경우는 약 30%로 대부분 단발성으로 발생하며 다발성인 경우는 매우 드물다⁴⁾⁵⁾. 두경부 신경초종에서 그 기원 신경을 확인할 수 있었던 예에서는 미주신경이 가장 흔한 것으로 보고되고 있다⁵⁾⁶⁾.

저자들은 양측 경부 종물로 내원하여 일측은 수술로 미주신경 기원의 신경초종을 확인하고 타측은 세침흡인세포학적검사로 신경초종으로 진단된 다발성 신경초종을 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 19세 남자로서 양측 무통성 경부 종물을 주소로 내
교신저자 : 주형로, 200-704 강원도 춘천 교동 153
한림대학교 의과대학 이비인후과교실
전화 : (033) 252-9970 · 전송 : (033) 241-2909
E-mail : hrchu@netsgo.ac.kr

원 하였다. 과거력 및 가족력상 특이사항은 없었고 비교적 건강한 상태로 지내오다 내원 2개월 전 상기도염 증상 있어 개인 의원에서 치료하던 중 경부 종물 발견되어 본원에 내원하였다. 이학적 검사상 좌측 경부(level II)에 3.5×4.0 cm, 우측 경부(level III)에 2.0×2.0cm의 단단하고 무통성의 종물이 촉지되었고, 비경과 간접후두경 검사상 정상소견을 보였으며 양측 세침흡인세포학적검사상 방추상 세포가 관찰되어 신경원성종양(neurogenic tumor)으로 추정 진단하였다.

경부전산화 단층촬영상 좌측 종물은 흉쇄유돌근을 좌측으로 밀며 경동맥을 전내측으로 이동시키며 경정맥을 허탈시키고, 우측 종물은 흉쇄유돌근, 방척추근과 사각근(scalenus) 사이에 위치하며 조영 증강(enhancement)은 되지 않는 소견을 보였다(Fig. 1).

수술은 좌측 종물만을 시행하였으며, 전신마취 하에 갑상연골 절흔 위치에 좌측으로 약 10cm의 횡절개를 가하고 흉쇄유돌근을 측후방으로 밀면서 경정맥과 유착된 미주신경에서 원발한 견고하고 주위와의 경계가 명확한 종물을 관찰할 수 있었다. 종물은 미주신경을 확인하면서 박리 하였고 적출후 신경의 연속성은 유지되었다(Fig. 2). 병리조직학적

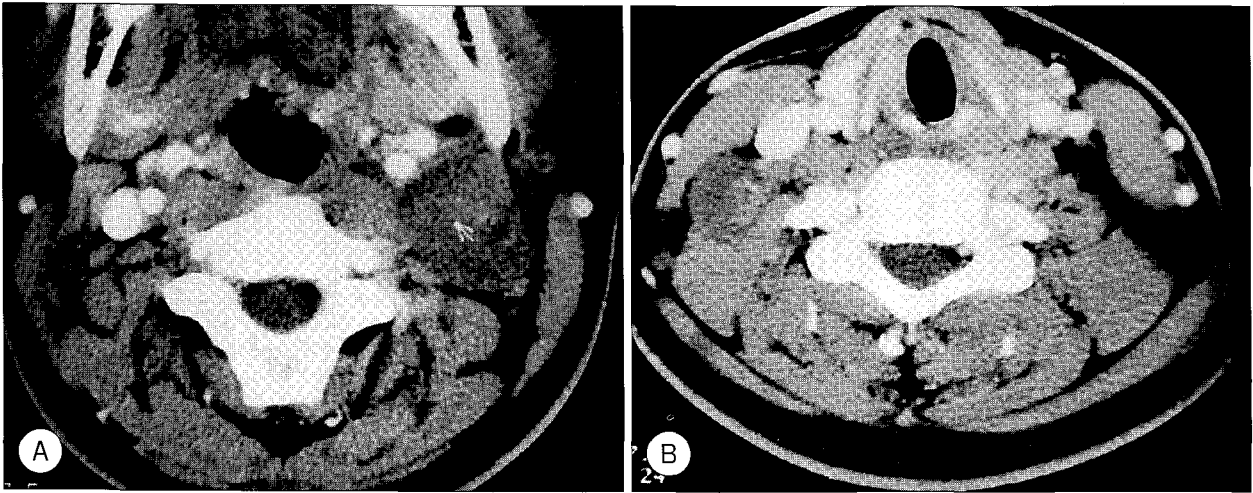


Fig. 1. Pre-operative neck CT with contrast enhancement. A : 3.5×3.5cm sized hypoattenuated mass in left level II area. B : 2.0×2.0cm sized hypoattenuated mass in right level III area.

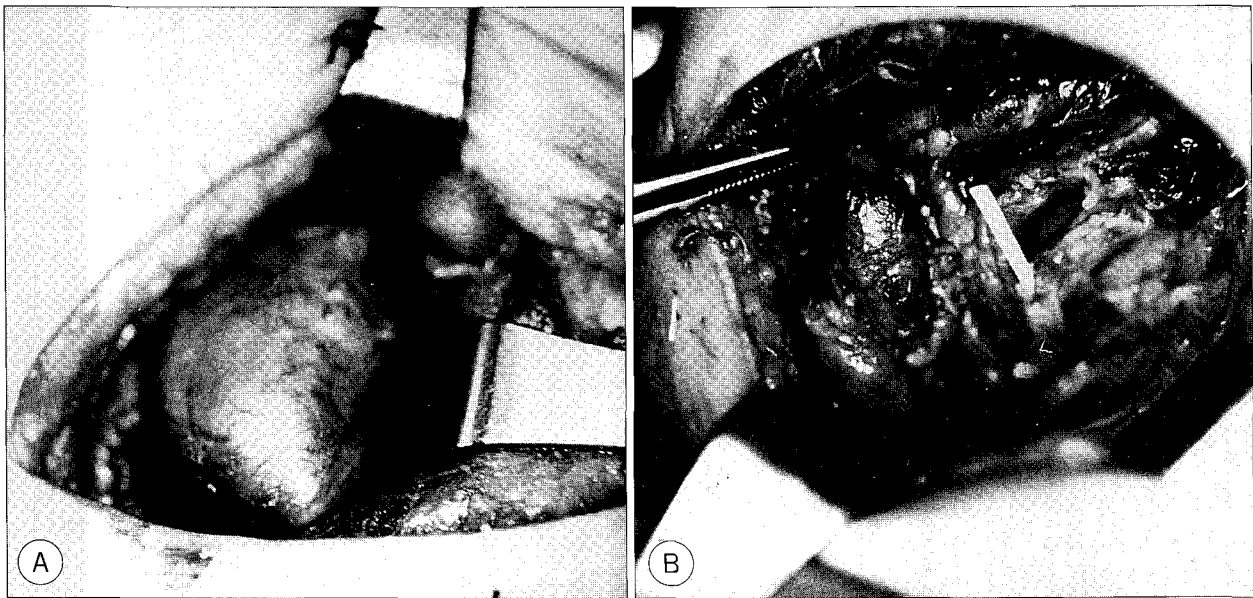


Fig. 2. Intraoperative view. A : Well encapsulated tumor is manifest. B : Tumor excised with preservation of vagus nerve(white bar).

소견은 Schwann 세포학의 봉상배열(palisading pattern)을 이루는 Antoni A형과 조직 간질이 영성하고 낭포화가 동반된 Antoni B형이 혼합된 신경초종의 소견을 보였다(Fig. 3). 환자는 수술 후 1일째 경도의 애성이 있었으나 다음날 회복되었고 신경학적 후유증 없이 술 후 7일째 퇴원하였다. 술후 17개월째 추적관찰 중으로 좌측은 재발의 소견 없으며 우측은 2.5×2.5cm으로 크기의 증가를 보이고 있다.

고 찰

신경초종은 1910년 Verocay¹⁾가 처음으로 조직학적으로 기술하면서 neurinoma로 명명한 이후 Murray와 Stout⁷⁾가 이 종양이 슈반세포에서 기원한 것임을 입증하여 neu-

rilemmoma 또는 schwannoma로 명명되고 있다.

발생 원인은 신경 손상이나 자극, neurotic-schwannian fibroblastic system의 불균형과 발생학적 과정에서 sheath cell의 팽대와 불규칙적인 배열 등이 제시되고 있으나 명확히 밝혀지지는 않았다⁸⁾⁹⁾.

발생 연령과 성별은 어느 연령에서나 발생 가능하나 대부분 20~40대에 흔하며, 성별 분포 차이는 없거나 여자에게서 약간 더 호발한다고 보고되고 있다¹¹⁾¹⁰⁾.

발생 부위는 신경초가 없는 시신경과 후각신경을 제외한 뇌신경, 교감신경 및 말초신경이 분포된 어느 부위에서나 발생할 수 있으나 두경부에서 가장 빈발하며¹⁾, 뇌신경에서는 청신경에 가장 호발하고⁹⁾, 그 외의 뇌신경에서는 발생빈도가 낮으나 III, VIII, IX, X, XI, XII의 뇌신경에서 드물게 볼 수 있고, 경부에서는 미주신경과 경교감신경 및 상완

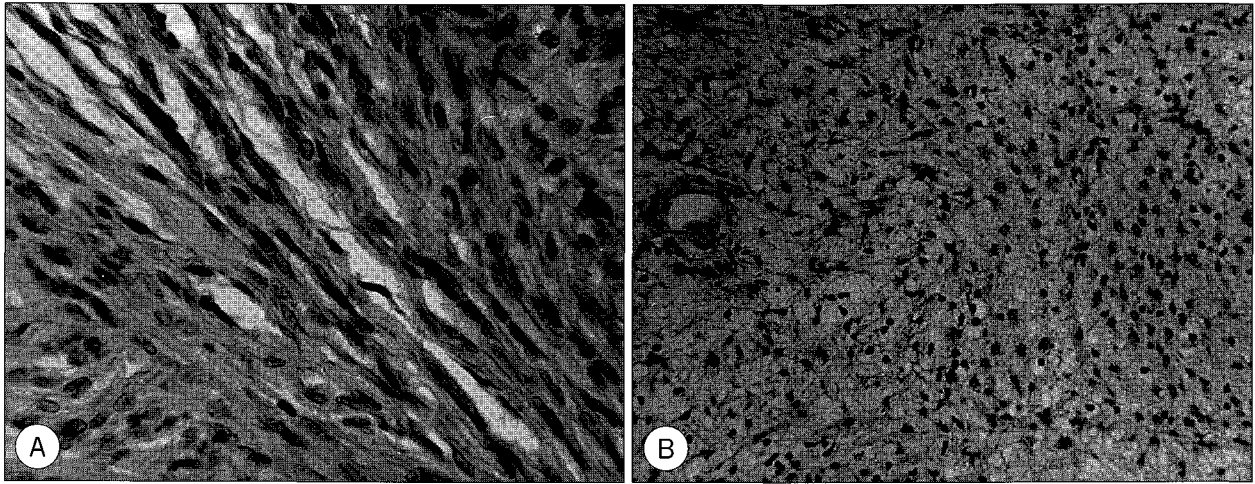


Fig. 3. Histopathologic findings. A : Antoni A region with alignment of tumor cell nuclei in rows, creating a palisading pattern. B : Antoni B region with round or oval cells within loose and edematous matrix.

신경총이 흔히 침범되며 증상을 유추하여 발생원을 알 수 있으나 경신경총이나 그 외의 분지 등에서 생긴 경우는 종양을 제거하여도 신경학적 결함이 없어 그 발생원을 알 수 없는 경우가 많다¹¹⁾¹²⁾. 다발성은 드물게 나타나며 연구자에 따라 37예의 신경초종 중 2예, 16예 중 1예에서 보고하고 있으며⁴⁾⁵⁾, Michida 등¹³⁾은 양측 경부, 종격동과 좌측 측안 두에 동시에 발생한 1예를 보고하고 있다.

임상증상은 대부분 종물 외에는 특별한 증상이 없으나 종물이 서서히 커지면서 주위조직을 압박함에 따라 증상이 출현하기도 한다¹¹⁾¹²⁾¹⁴⁾.

진단은 병력이나 임상적 증상 및 이학적 검사를 시행하는데 확진은 수술적 제거후의 병리조직학적 소견으로 알 수 있다. 영상 진단 방법으로 초음파검사, 전산화단층촬영, 자기공명촬영 등이 이용되며 수술 전 세침흡입세포학적검사도 타 종양과의 감별 및 진단에 도움을 주고 있다¹⁵⁾¹⁶⁾. 감별할 질환으로는 신경섬유종(neurofibroma), 부신경절종과 같은 신경원성종양과 타액선종양, 혈관종, 지방종, 새성낭종, 림프종, 경부전이암 및 경부 결핵성 림프절염 등이 있으며 이 중 특히 신경섬유종과의 감별이 중요하다²⁾¹⁷⁾. 신경초종은 대개 단발성이며 피막에 잘 싸여 있고 악성변화가 거의 없으며 수술시 박리가 쉽고 때로는 통증이나 신경증상을 수반하며 조직학적으로는 Antoni A와 B형의 조직 소견을 보이고 원심성으로 분포하면서 출혈이나 낭포성 퇴행변화를 보이는 경우가 흔한데 비하여, 신경섬유종은 다발성이며 피막 형성이 확실치 않고 악성변화가 가능하며 수술시 박리가 어렵고 대개 무증상인 경우가 대부분이며 조직학적으로는 구심성으로 분포하면서 출혈이나 퇴행성 변화는 드물다¹⁷⁾.

신경초종의 육안적 소견은 구형 또는 방추형으로, 단독적으로 발생하여 피막이 잘 형성되어 있으며, 대개는 엷은 회색을 띠며, 종물의 크기는 다양하여 수 mm에서 20cm까지 이르는 것도 있으며 종양의 크기가 클수록 출혈이나 낭포성

퇴행변화가 많다¹⁸⁾. 조직학적으로는 Antoni A형과 B형으로 나뉘는데, Antoni A형은 Schwann 세포와 주위 결체조직이 균일하게 배열되어 있고 핵들이 일렬로 정렬되어 율타리를 두른 모양(palisading)으로 보이며, Antoni B형은 Schwann 세포가 망상조직 사이사이에 퍼져 있으며 미세낭성변성(microcystic degeneration)을 볼 수 있는 것이 특징적으로 대부분의 신경초종은 두 가지가 혼합된 형태로 나타나며 조직학적 형태의 차이는 예후와 관계가 없는 것으로 알려져 있다¹⁹⁾.

신경초종의 치료는 수술적 제거가 유일한 치료법이다. 종양은 임상 또는 조직학적 소견상 양성질환이 분명하고 또 악성변화는 거의 없는 것으로 되어 있기 때문에 가능하다면 수술시 신경경로를 보존시켜 신경기능의 이상이 초래되는 것을 최소화 하여야 한다. 이미 수술 전에 신경기능의 이상이 초래된 경우에는 이환 신경을 포함하여 종양을 완전히 절제해도 무방하나 그렇지 않은 경우에는 수술시야를 넓게 박리 하여 종양의 상하부위 및 이환 신경을 충분히 노출시켜 기원신경이 어떤 신경인지를 파악하여 이 신경을 절제해도 되는지를 판정하는 것이 중요하다¹⁴⁾¹⁸⁾.

References

- 1) Futney FJ : Neurogenic tumor of head and neck. *Laryngoscope*. 1964 ; 74 : 1037-1059
- 2) Ro WY, Kim HT, Chung SH, Cho SH : A case of lingual Neurilemmoma. *Korean J Head Neck Oncol*. 2000 ; 16 : 73-75
- 3) Lee GD, Hwang SK, Goh HJ, Wang SG, Chon KM : Three cases of neurilemmona originated from head and neck. *Korean J Otolaryngol*. 1987 ; 30 : 781-788
- 4) Nagayama I, Kato H, Okabe Y et al : A clinical study of neurilemmoma in the head and neck. *ORL Tokyo*. 1987 ; 30 : 47-51
- 5) Okumura K, Kojima T, Shinbashi T et al : Three cases of

- neurilemmoma on the face and neck. Jpn JPRS. 1984 ; 27 : 519-522*
- 6) Satoh M, Suenaga T, Tanaka T : *Schwannoma in the head and neck : analysis of 18 cases. Otologica Fukuoka. 1987 ; 33 : 945-948*
 - 7) Stout AP : *The peripheral manifestation of the specific nerve sheath tumor. Am J Cancer. 1935 ; 29 : 751-796*
 - 8) Mercantini ES, Mopper C : *Neurilemmoma of the larynx. Arch Otolaryngol. 1957 ; 79 : 542-546*
 - 9) Jack WP, Shreveport L : *Neurinoma of the facial nerve. Arch Otolaryngol. 1959 ; 669 : 48-56*
 - 10) Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hajdu SI : *Benign solitary schwannomas(neurilemmomas). Cancer. 1969 ; 24 : 355-366*
 - 11) Goepfert H, Lindberg RD, Sinkvics JG : *Soft tissue sarcoma of the head and neck of puberty : Treatment by surgery and postoperative radiation therapy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1977 ; 103 : 365-368*
 - 12) Rosenfeld L, Graves HJ, Lawrence R : *Primary neurogenic tumor of the lateral neck. Annals of Surgery. 1968 ; 167 : 847-855*
 - 13) Michida A, Ryoke K, Ishikura S, Hamada T : *Multiple schwannoma of the neck, mediastinum, and parapharyngeal space : report of case. J Oral Maxillofac Surg. 1995 ; 53 : 617-620*
 - 14) Oberman HA, Sullenger G : *Neurogenous tumors of the head and neck. Cancer. 1967 ; 20 : 1992-2001*
 - 15) Green JD, Oslen KD, Persanto LW et al : *Neoplasia of the vagus nerve. Laryngoscope 1988 ; 98 : 648-54*
 - 16) Ehrlich HE, Martin H : *Schwannomas in the head and neck. Surg Gynecol Obstet. 1943 ; 76 : 557-583*
 - 17) Gooder P, Farrington T : *Extracranial neurilemmoma of the head and neck. J Laryngol. 1970 ; 84 : 849-853*
 - 18) Kragh LV, Soule EH, Masson JK : *Benign and malignant neurilemmomas of the head and neck. Surg Gynecol Obstet. 1960 ; 111 : 211-218*
 - 19) Gallo WJ, Moss M, Sgapiro DN et al : *Neurilemmoma : review of the literature and report of five cases. J Oral Surg 1977 ; 35 : 235-236*